

Quiste odontogénico calcificante asociado con odontoma complejo: Presentación de un caso y revisión bibliográfica

Calcifying odontogenic cyst associated with complex odontoma: Case report and review of the literature

Silvia Gallana Alvarez ⁽¹⁾, Francisco Mayorga Jimenez ⁽²⁾, Francisco Javier Torres Gómez ⁽³⁾, Francisco Javier Avellá Vecino ⁽⁴⁾, Clara Salazar Fernandez ⁽⁵⁾

(1) Médico Interno Residente (3º año). Servicio de Cirugía Maxilofacial

(2) Médico Adjunto. Servicio de Cirugía maxilofacial

(3) Médico Interno Residente (3º año). Servicio de Anatomía Patológica

(4) Médico Interno Residente (5º año). Servicio de Cirugía Maxilofacial

(5) Médico Adjunto. Servicio de Cirugía maxilofacial. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

Correspondencia / Address:

Silvia Gallana Alvarez

C/ Flor de papel B 5 P 13 1ªB

41020 SEVILLA.

Tfno: 955008963 / 678525000

Fax: 955008949

E-mail: sgallana@hotmail.com.

Recibido / Received: 11-12-2003 Aceptado / Accepted: 4-04-2004

Indexed in:

-Index Medicus / MEDLINE / PubMed
-EMBASE, Excerpta Medica
-Indice Médico Español
-IBECS

Gallana-Alvarez S, Mayorga-Jimenez F, Torres-Gómez FJ, Avellá-Vecino FJ, Salazar-Fernandez C. Calcifying odontogenic cyst associated with complex odontoma: Case report and review of the literature. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2005;10:243-7.
© Medicina Oral S. L. C.I.F. B 96689336 - ISSN 1698-4447

RESUMEN

Se presenta un caso de quiste odontogénico calcificante asociado con odontoma (QOCaO) y con un canino permanente incluido en maxilar superior, en un paciente varón de 19 años.

El Quiste Odontogénico Calcificante (QOC) fue descrito por primera vez cómo una entidad patológica por Gorlin y col. en 1962.

Se trata de un tumor benigno odontogénico mixto, y aunque la mayoría de estas lesiones presentan características quísticas en algunos casos se presenta como una masa sólida (15 %), y su transformación maligna está bien documentada. El QOC se presenta en ocasiones asociado a otros tumores odontogénicos, el más común es el odontoma al que aparece relacionado en el 24% de los casos. Para esta asociación se ha sugerido el término de "Quiste Odontogénico Odontocalcificante".

Radiológicamente es una lesión mixta, bien definida y que histológicamente consiste en un gran quiste en cuya parte central existe un área sólida con acúmulos de esmalte y dentina distribuidos irregularmente en algunas zonas y en otros lugares adopta un aspecto organoide bien definido.

Se efectúa una revisión de la literatura y se discute su patogénesis.

Palabras Clave: Quiste odontogénico calcificante, quiste de Gorlin, quistes odontogénicos, tumores odontogénicos.

SUMMARY

We report a calcifying odontogenic cyst associated with odontoma (COCaO) and an included permanent canine in the superior maxilla, in a 19 year-old-man.

The calcifying odontogenic cyst (COC) was first described as a distinct entity by Gorlin et al in 1962.

The lesion is a mixed odontogenic benign tumor, and although most of the cases present cystic characteristics, a few are of the solid type (15%), and its rare malignant transformation is well documented.

The COC may occur in association with other odontogenic tumors, the most common is the odontoma, occurring in about 24% of the cases. For this association the term Odontocalcifying odontogenic cyst has been suggested.

Radiographically is a well defined mixed lesion and histologically consists of a large cyst. In the central area of the cyst enamel and dentin deposits can be found, irregularly distributed in areas and in other parts it takes on a well defined organoid aspect.

A thorough review of literature takes place and the pathogenesis is discussed.

Key words: Calcifying odontogenic cyst, Gorlin's cyst, odontogenic cysts, odontogenic tumors.

INTRODUCCION

El QOC fue descrito por primera vez como una entidad patológica propia por Gorlin y col. en 1962 (1).

Es una lesión infrecuente que representa el 0.03% de las lesiones biopsiadas y menos del 2% de todos los quistes y tumores odontogénicos (2,3). Se han publicado una gran variedad de características clínicas e histopatológicas, que han generado múltiples clasificaciones (4,5).

La mayoría de los casos de QOC tienen características de quiste pero aproximadamente un 15% son lesiones sólidas (3,6).

En 1992 la OMS clasificó al QOC junto con las neoplasias y tumores relacionados con el aparato odontogénico (7,8), pero afirman que la mayoría de los QOCs son no neoplásicos.

El QOC se manifiesta normalmente como una tumefacción de crecimiento lento, habitualmente indolora, afectando por igual a maxilar superior y a mandíbula, con predilección por el segmento anterior (área incisivo-canina), en adultos jóvenes entre la 3ª y 4ª década de la vida, sin predilección sexual (8,9).

Radiográficamente se trata de una lesión mixta, con área radiolúcida, uni o multilocular, que contiene en su interior cantidades variables de un material radiopaco, pudiendo asociarse con dientes no erupcionados entre un 10 y un 32% (4,10) de los casos. No es frecuente la reabsorción radicular (10,11).

Histológicamente es una lesión quística con una cápsula fibrosa y una cubierta de epitelio odontogénico (12). La característica microscópica típica de esta lesión es la presencia de un número variable de células epiteliales alteradas, sin núcleo, que son llamadas "células fantasmas". Además se observa dentina displásica y en ocasiones formación de tejidos mineralizados que semejan un odontoma (7).

La asociación de QOC y odontoma ha sido publicada en el 24% de los casos. También lo podemos encontrar asociado a otros tumores odontogénicos, como ameloblastoma, fibroodontoma ameloblástico, odontoameloblastoma, tumor epitelial odontogénico calcificante y tumor odontogénico adenomatoide (13,14).

CASO CLINICO

Paciente varón de 19 años de edad, sin antecedentes personales de interés, que acude a consulta por presentar canino temporal durante revisión odontológica, sin otra sintomatología acompañante.

Al examen intraoral se observa ligero abombamiento vestibular de la región anterior del hemimaxilar superior derecho, así como ausencia del 13 y que el 53 permanece todavía en la arcada. El color y textura de la mucosa son normales.

Se practica ortopantomografía (Fig 1) y Rx lateral de cráneo, que muestran una lesión radiolúcida, unilocular, bien definida, que ocupa desde la línea media hasta la región del 15 y en su interior se observa una masa radiopaca y el 13 incluido. Con el diagnóstico de canino incluido, quiste folicular más lesión inespecífica se recomienda extirpación quirúrgica.

Durante la intervención bajo anestesia local, se observa un quiste de paredes gruesas lo que facilita su extirpación completa, con la presencia en el interior del quiste de un magma denticular compatible con odontoma compuesto y el 13 retenido por palatino.

INTRODUCTION

The COC was first described as a distinct entity by Gorlin et al in 1962 (1).

This lesion is uncommon and represents about 0.03% of the biopsy lesions and less than 2% of all odontogenic cysts and tumors (2,3). A great variety of clinical and histologic features have been reported and several classifications have been proposed (4,5). Most cases of COC have features of a cyst but in about 15% of the cases they are solid lesions (3,6).

In 1992 the World Health Organization (WHO) classified COC within the groups of neoplasm and tumors that originate from odontogenic tissues (7,8), but confirmed that most of the cases are non-neoplastic.

The COC normally appears as a painless, slow-growing tumor, affecting equally the maxilla and mandible, with predilection to the anterior segment (incisor/canine area). It generally affects young adults in the third to fourth decade, without gender predilection (8,9).

Radiographically, COC is usually a mixed lesion, with radiolucent area, uni or multilocular, that contains different amounts of radiopaque material. Association with impacted teeth is described in 10-32% (4,10) of the cases. Radicular reabsorption is not common (10,11).

Histologically, COC is usually composed of a cystic cavity with a fibrous capsule, lined by an odontogenic epithelium (12). The typical microscopic characteristic of this lesion is the presence of variable amounts of aberrant epithelial cells, without nuclei, which are named "ghost cells". In addition dysplastic dentine can be found and occasionally the cyst is associated with an area of dental hard tissue formation resembling an odontoma (7).

The COC-Odontoma association has been reported in 24% of the cases. This lesion can also be found associated with other odontogenic tumors, like ameloblastomas, ameloblastic fibroodontoma, odontoameloblastic tumor, calcifying epithelial odontogenic tumor and adenomatoid odontogenic tumor (13,14).

CASE REPORT

We report the case of a 19-year-old man, without any remarkable medical history, who was referred by his dentistry to our clinic because he still had temporary canine without any other accompanying symptoms.

By the intraoral inspection a light tumefaction was observed at the canine fosa, as well as the absence of the definitive canine. The mucosa aspect was absolutely normal.

The definitive included canine and a well defined unilocular radiolucent area extending from medial line to the premolar region, with radiopaque mass, was observed in the OPG and in the lateral cranial radiography (Fig1). With these findings surgical resection was recommended.

A thick wall cyst was completely removed under local anaesthetic, with a dentin magma compatible with a complex odontoma inside the cyst and an included permanent canine.

The pathologic report showed a cystic lesion with 2 cm of highest diameter, soft consistence and brownish colouring.

Microscopic examination showed a cystic cavity lined by a prominent and well defined basal layer of cuboidal and co



Fig 1. Ortopantomografía.- Muestra imagen quística con canino incluido, en área maxilar superior derecha.

OPG.- It shows the radiolucent area with the definitive included canine.

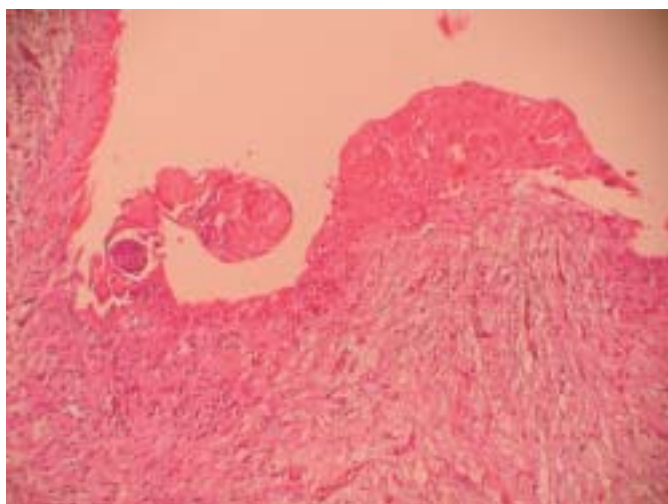


Fig 2. A. Patológica.- Detalle de las células fantasmas en el interior de la cavidad quística.

Histopathology.- Detail of the ghost cells.

El informe anatomopatológico reveló que macroscópicamente se trataba de una formación quística de 2 cm de diámetro máximo, de consistencia blanda y coloración parduzca. Al corte fluía líquido de características serosas y se apreciaba en su interior una formación nodular blanquecina de 1'2 cm de diámetro máximo de consistencia dura, que se acompañaba de una pieza dentaria.

Microscópicamente se observa una cavidad tapizada por una capa basal bien definida y prominente de células cuboidales y columnares, que focalmente se asemejan al epitelio ameloblástico. Cubriendo esta capa encontramos células epiteliales similares a las del retículo estrellado del epitelio odontogénico, y entre ellas las típicas "células fantasma" (células eosinófilas con queratinización aberrante) (Fig 2). En estrecha relación con ellas encontramos células gigantes multinucleadas tipo cuerpo extraño.

En asociación con el quiste odontogénico calcificante encontramos un odontoma complejo, compuesto por una mezcla de tejidos duros dentales, donde aparece dentina como tejido predominante y también encontramos matriz del esmalte, cemento y tejido conectivo (Fig 3).

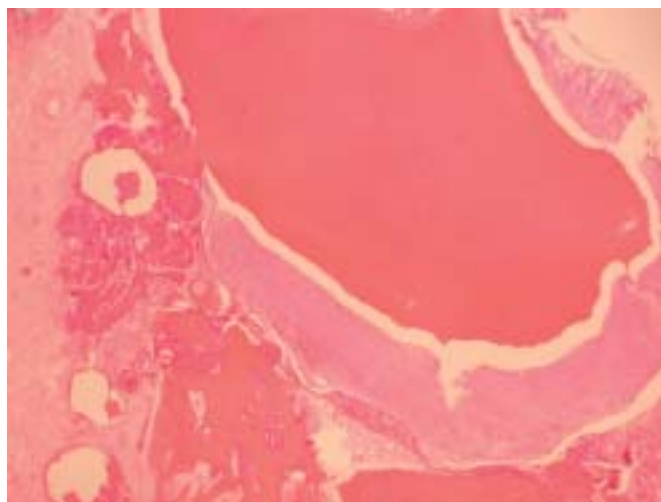


Fig 3. A. Patológica.- Detalle del odontoma complejo.

Histopathology.- Detail of the complex odontoma.

lumbar cells that focally resemble ameloblastic epithelium. Overlying this layer we can find epithelial cells similar to the central stellate reticulum of the tooth germ and between them, the typical "Ghost cell" (large eosinophilic cells with aberrant keratinisation) (Fig 2). Foreign body giant cells are found in close relationship to the aberrant keratin.

There is a complex odontoma related to the calcifying odontogenic cyst, that is comprised of a mixture of dental hard tissues with no resemblance to a tooth, dentina the predominant tissue, enamel matrix, cementum and connective tissue (Fig 3).

The histopathologic diagnosis was calcifying odontogenic cyst associated with complex odontoma.

We reported a normal clinical healing after surgical treatment and 28 months of follow-up, recurrence was not found at the moment.

DISCUSSION

The review of literature shows that COCs are rare lesions that affect men and women equally, and it appears most frequently in the mandible(15).

COC may occur in association with other odontogenic tumors, the most common of these is the odontoma. Buchner (4) shows this association in 35% of his cases, Nagao et al in 22% (16) and Shamaskin et al in 47% (17).

Hirshberg (15) reveals 52 cases of COC associated with odontoma, analyzes clinical and histological features, and it was classified as a separate entity. The term "odontocalcifying odontogenic cyst" was suggested. The anterior region of the jawbones was the most commonly affected site in both cases, but the COCaO presents a female predominance (2:1) with a mean age of 16 years, most frequently occurring in the maxilla (61'5%).

Radiographically appears as a mixed radiolucent-radiopaque lesion (80'5%). Microscopically the epithelial components in COCaO were identical to those described for simple COC, but the former presents tooth-like structures that appear to be an integral part of the lesion.

El diagnóstico histopatológico fue quiste odontogénico calcificante asociado con odontoma complejo.

Tras el tratamiento quirúrgico y seguimiento durante 28 meses, el proceso de curación ha sido normal, no encontrándose hasta el momento signos que sugieran recidiva.

DISCUSION

La revisión de la literatura revela que los QOCs son lesiones raras, que ocurren igualmente en hombres y mujeres, y muestran una predilección por la mandíbula (15).

La asociación de QOC con otros tumores odontogénicos está bien establecida, entre ellos es el odontoma el que aparece asociado con más frecuencia. Buchner (4) revela una asociación en el 35% de sus casos, Nagao y cols (16) publicaron una asociación del 22% y Shamaskin y cols (17) del 47%.

Hirshberg (15) en su estudio, encuentra 52 casos de QOC asociados con odontoma, analiza los hallazgos clínicos e histológicos, clasificándolo como una entidad independiente, debido a que QOCaO y QOC tienen una presentación clínica distinta, y propone para esta asociación el nombre de "Quiste Odontogénico Odontocalcificante". Aunque ambos tipos se localizan con más frecuencia en el segmento anterior de las zonas de soporte dentario, el QOCaO se encuentra en personas más jóvenes (media 16 años), predomina en hembras (2:1), aparece más frecuentemente en maxilar superior (61'5%) y radiográficamente se presenta como una lesión mixta radiolúcida-radiopaca (80'5%). Microscópicamente los componentes epiteliales son idénticos, pero en el QOCaO destacan la presencia de estructuras dentales que aparentan ser parte integral de la lesión.

Para explicar la patogénesis del QOCaO se han propuesto diversas teorías; la primera teoría sugiere que el QOC y odontoma aparecen juntos por coincidencia, debido a que otros tumores odontogénicos como el ameloblastoma también aparecen junto al QOC (17,18).

La segunda dice que el QOC se desarrolla de forma secundaria desde el epitelio odontogénico que participa en la formación del odontoma (14,16, 19).

Otra teoría afirma que el odontoma se desarrolla de forma secundaria desde el epitelio odontogénico del QOC (3,20).

Y finalmente hay autores que piensan que el QOCaO es una entidad clínica distinta, única (15). Esta última teoría se basa en las diferencias clínicas entre ambas entidades.

Existen diversos trabajos que estudian la expresión de citoqueratinas en los QOCs (8,21), confirmando el origen odontogénico de estos tumores.

En relación al tratamiento de esta lesión, se debe realizar la extirpación quirúrgica por la propensión a continuar su crecimiento, aunque esta debe ser conservadora mediante enucleación o resección local, dada su baja tasa de recurrencias (9,22-24).

En nuestro caso se realizó tratamiento quirúrgico conservador y seguimiento durante 28 meses, siendo normal el proceso de curación y no encontrándose hasta el momento signos que sugieran recidiva.

Por último queda destacar la posibilidad de transformación carcinomatosa del QOC, aunque esto ocurra en raras ocasiones (25,26).

Several possibilities are suggested regarding the pathogenesis of COCaO. One possibility is that the COC and the odontoma may represent coincidental juxtaposition of COC and an odontoma, because other odontogenic tumors like ameloblastoma have been reported to be associated with COC (17,18).

Other investigators suggest that the COC develops secondarily from odontogenic epithelium that participates in the formation of the odontoma (14,16,19). However, it also has been suggested that the odontoma develops secondarily from lining epithelium of the COC (3,20).

And finally some authors think that the COCaO should be regarded as a separate entity (15), characterized by the clinical differences in location and in age distribution between simple COC and COCaO.

The cytokeratin expression in the COCaO has been studied by several authors (8,21), confirming its odontogenic origin.

The COCaO should be treated conservatively by surgical enucleation because recurrences are very uncommon (9,22-24).

In our case, our treatment involved surgical conservative treatment and a follow-up for 28 months. We observed normal healing and absence of recurrence.

Finally, the malignant transformation of a preexisting benign COC could happen, but is extremely uncommon (25,26).

BIBLIOGRAFIA/REFERENCES

1. Gorlin RJ, Pindborg JJ, Clausen FP, Vickers RA. The calcifying odontogenic cyst. A possible analogue of the cutaneous calcifying epithelioma of Malherbe. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1962;15:1235-43.
2. Swan RH, Houston GD, Moore SP. Peripheral calcifying odontogenic cyst (Gorlin cyst). *J Periodontol* 1985;56:340-3.
3. Iglesias S, Aguado A, Seoane JM. Quiste odontogénico calcificante asociado con odontoma. Caso clínico. Revisión de la literatura. *Rev Esp Cirug Oral y Maxilofac* 1997;19:140-4.
4. Praetorius F, Hjorting-Hansen E, Gorlin RJ, Vickers RA. Calcifying odontogenic cyst. *Acta Odont Scand* 1981;39:227-40.
5. Hong SP, Ellis GL, Hartman KS. Calcifying odontogenic cyst. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1991;72:56-64.
6. McGowan RH, Browne RM. The calcifying odontogenic cyst : A problem of preoperative diagnosis. *Br J Oral Surg* 1982; 20:203-12.
7. Kramer IRH, Pindborg JJ, Shear M. World Health Organization: Histological Typing of Odontogenic tumours. Berlin; 1992. p. 7-9, 20-21, 66-68.
8. Yoshida M, Kumamoto H, Ooya K, Mayanagi H. Histopathological and immunohistochemical analysis of calcifying odontogenic cysts. *J Oral Pathol Med* 2001;30:582-8.
9. Buchner A. The central (intraosseous) calcifying odontogenic cyst. *J Oral Maxillofac Surg* 1991;49:330-9.
10. Freedman PD, Lumerman H, Gee JK. Calcifying odontogenic cyst: a review and analysis of 70 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1975;40:93-106.
11. Farman AG, Smith SN, Nortje CJ, Grotepass FW. Calcifying odontogenic cyst with ameloblastic fibro-odontoma: one lesion or two?. *J Oral Pathol* 1978;7:19-27.
12. Arthur J, Mark F, Lionel G. Calcifying odontogenic cyst : A clinicopathologic study of 57 cases with immunohistochemical evaluation for cytokeratin. *J Oral Surg* 1997;55:108-11.
13. Altini M, Farman AG. The calcifying odontogenic cyst. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1986;40:751-9.
14. Lello GE, Maken M. Calcifying odontogenic cyst. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1986;15:637-44.
15. Hirshberg A, Kaplan I, Buchner A. Calcifying odontogenic cyst associated with odontoma: A possible separate entity (odontocalcifying odontogenic cyst). *J Oral Maxillofac Surg* 1994;52:555-8.
16. Nagao T, Nakajima T, Fukushima M. Calcifying odontogenic cyst : A survey of 23 cases in the Japanese literature. *J Maxillofac Surg* 1983;11:174-9.
17. Shamskin RG, Svirsky JA, Kangars GE. Intraosseous and extraosseous calcifying odontogenic cyst. *J Oral Maxillofac Surg* 1989;47:562-5.
18. Shafer WG, Hine MK, Levy BM. A textbook of Oral Pathology. Philadelphia: P.A. Saunders;1974. p. 249-51.
19. Toida M, Ishimaru JI, Tatematsu N. Calcifying odontogenic cyst associated with compound odontoma. *J Oral Maxillofac Surg* 1990;48:77-81.
20. Takeda Y, Suzuki A, Yamamoto H. Histopathologic study of epithelial components in the connective tissue wall of unilocular type of calcifying odontogenic cyst. *J Oral Pathol Med* 1990; 19:108-13.
21. Fregnani E, Pires F, Quezada R, Shih leM, Vargas PA, de Almeida OP. Calcifying odontogenic cyst: clinicopathological features and immunohistochemical profile of 10 cases. *J Oral Pathol Med* 2003;32:163-70.
22. Buchner A, Merrell PW, Carpenter WM, Leider AS. Central (intraosseous) calcifying odontogenic cyst. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1990;19:260-2.
23. Wright BA, Bhardwa AK, Murphy D. Recurrent calcifying odontogenic cyst. *Oral Surg* 1984;58:579-83.
24. Johnson IIIA, Fletcher M, Gold L, Chen S-Y. Calcifying odontogenic cyst: A clinicopathologic study of 57 cases with immunohistochemical evaluation for cytokeratin. *J Oral Maxillofac Surg* 1997;55:679-83.
25. Ellis GL, Shmookler BM. Aggressive (malignant?) epithelial odontogenic ghost cell tumor. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1986;61:471-8.
26. Lu Y, Mock D, Takatu T, Jordan RC. Odontogenic ghost cell carcinoma : Report of four new cases and review of the literature. *J Oral Pathol Med* 1999;28:323-9.